



COMPLICACIONES OFTALMOLÓGICAS EN EB

Nati Romero y Esther Domínguez - Enfermeras DEBRA

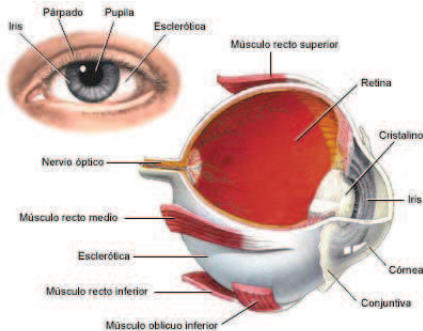
1. Introducción

La Epidermólisis bullosa (EB) es un grupo de enfermedades hereditarias de presentación diversa, que va desde formas más leves a otras más graves, afectando a la piel y las mucosas con formación de ampollas y vesículas tras mínimos traumatismos y con repercusión variable en otros órganos. Las complicaciones oftalmológicas han sido descritas en la mayoría de los subtipos de EB; pueden existir tanto lesiones agudas como crónicas, especialmente en los subtipos de EB generalizados, más graves.

Para comprender un poco mejor este resumen sobre las complicaciones oftalmológicas en EB, vamos a comenzar por explicar brevemente la anatomía del ojo.

El ojo humano está formado por un grupo óptico (la córnea, el iris, la pupila y el cristalino), un fotorreceptor (la retina) y otros elementos accesorios encargados de diversas tareas como protección, transmisión de información nerviosa, alimentación, mantenimiento de la forma, etc.

El ojo es un cuerpo esférico de unos 2'5 cm de diámetro. El orificio por donde entra la luz se llama pupila y tiene un diámetro entre 2 y 8 mm que se regula según la intensidad de luz. La capa más externa del ojo se llama esclerótica y consta de una membrana blanca, llamada córnea, que en su zona anterior es abombada y transparente.



A menudo, se compara el funcionamiento del ojo con el de una cámara fotográfica. La pupila actuaría de diafragma, la retina de película, la córnea de lente y el cristalino sería equivalente a acercar o alejar la

cámara del objeto para conseguir un buen enfoque. La analogía no acaba aquí, pues al igual que en la cámara de fotos, la imagen que se forma sobre la retina está invertida. Pero esto no supone ningún problema ya que el cerebro se encarga de darle la vuelta para que la veamos correctamente.

2. Trastornos oculares en la Epidermólisis bullosa

A continuación, describimos los trastornos oculares más frecuentes según el tipo de EB.

Epidermólisis bullosa simple

En la EB simple las afecciones oculares se observan con menos frecuencia y cuando existen, su evolución por lo general es leve. Sin embargo, la afectación de la córnea, con ampollas, erosiones y cicatrices, por ejemplo, se ha descrito en muchas cohortes de pacientes con EB. En la numerosa población de pacientes del American National EB Registry (NEBR), las frecuencias de ampollas y erosiones oscilaron entre el 0,9% y el 6,2%; y en el caso de las cicatrices corneales, las frecuencias fueron menores (límites del 0,3% al 3,2%). En general, ambos tipos de lesiones corneales se producen con mayor frecuencia en la EBS generalizada. Se pueden detectar lesiones ampollosas en la capa profunda del epitelio corneal, asociadas a una membrana basal multilaminar irregular. Tong y cols. encontraron vascularización corneal periférica en el 12% de sus pacientes, y todos tenían el subtipo de Dowling-Meara.

Epidermólisis bullosa juntural

Cerca del 40% de todos los pacientes con EBJ presentan signos oculares. En ellos es frecuente la formación de ampollas y de cicatrices en los párpados, y posteriormente de ectropión¹. Tong y cols. encontraron queratitis² secundaria a la exposición de la córnea en el 33% de los pacientes y cicatrices corneales en el 20%. Las erosiones corneales y las ampollas son especialmente frecuentes. Entre los 230 pacientes con EBJ seguidos en el NEBR, se produjeron ampollas o erosiones en el 48% de los pacientes con EBJ de Herlitz y el 25% de pacientes con EBJ no-Herlitz, con relativamente escasa afectación de la conjuntiva.

Epidermólisis bullosa distrófica

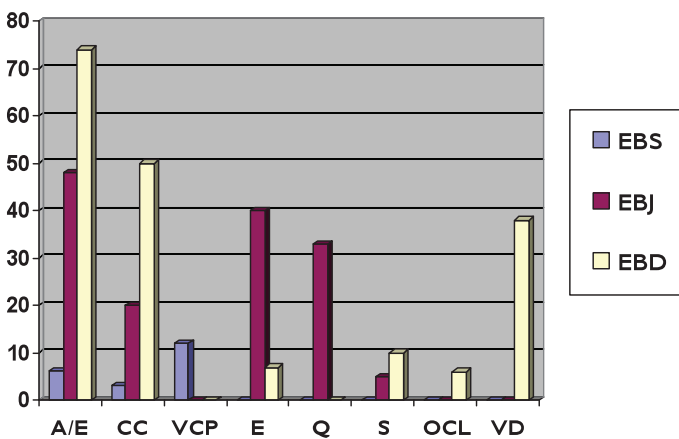
Solo un reducido número de pacientes con EBDD presentan lesiones en las superficies ocular o palpebral, mientras que en los pacientes con EBDR, la enfermedad oftálmica es frecuente y grave. Existe afectación ocular aproximadamente en el 50% de estos pacientes y la frecuencia es mayor en

el subtipo de Hallopeau-Siemens. Fine y cols. encontraron erosiones corneales recurrentes en el 74% de sus pacientes con EBDR, cicatrices corneales en el 50%, simbléfaron³ en el 10%, ectropión en el 7% y obstrucción de los conductos lagrimales en el 6%. El 38% de estos pacientes tenían visión defectuosa.

Epidermólisis bullosa adquirida

Si bien las manifestaciones oftálmicas en la EB hereditaria están bien descritas, se han publicado muy pocos informes sobre la afectación ocular en la EB adquirida. En ésta se han descrito manifestaciones clínicas graves, como ectropión, simbléfaron y queratitis grave, que han producido incluso ceguera.

Porcentaje de afectación ocular por patología y subtipo de EB.



A/E: Ampollas/erosiones
 CC: Cicatrices Corneales
 VCP: Vascularización Corneal Periférica
 E: Ectropión
 Q: Queratitis secundaria a la exposición de la córnea
 S: Simbléfaron
 OCL: Obstrucción Conductos Lagrimales
 VD: Visión Defectuosa

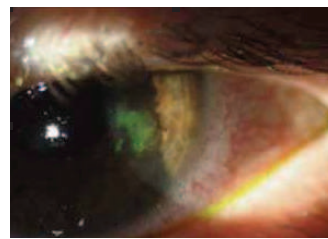
3. Descripción de las complicaciones y posibles tratamientos

3.1. Ampollas y erosiones de la córnea

Las ampollas y erosiones de la córnea constituyen las manifestaciones oftálmicas más habituales en la EB, lo cual se debe principalmente a las semejanzas entre el epitelio de

la piel y el de la córnea. La densidad de las terminaciones nerviosas sensitivas es muy elevada en el epitelio corneal; por tanto, una alteración de su integridad por lo general produce procesos patológicos muy dolorosos.

Otros síntomas son fotofobia, lagrimeo, enrojecimiento del ojo y edema palpebral⁴. Tan pronto como se rompe el techo de la ampolla (que la mayoría de las veces sucede tarde o temprano producto del parpadeo normal), una zona de la córnea se queda sin cobertura epitelial (o sea, se produce una erosión). Los niños son más propensos a las erosiones corneales, cuya frecuencia disminuye gradualmente hacia la edad adulta. Las ampollas y erosiones pueden producirse espontáneamente o después de un traumatismo menor, tan ínfimo como el frotarse los ojos. La mayoría de las veces las ampollas se producen durante las horas matutinas, poco después del despertar. Durante el sueño, la producción de lágrimas se reduce de forma significativa, por lo que la porción interior de los párpados podría pegarse a la superficie epitelial de la córnea. Cuando los ojos se abren de forma brusca al despertar, la capa epitelial puede romperse y se producen lesiones en el epitelio. Nunca se debe forzar la apertura de los párpados para establecer diagnósticos, pues ello podría ocasionar todavía más daño a la piel de éstos.



Erosión corneal, lesión epitelial teñida con fluorescencia.



Ampolla en párpado inferior, paciente EBJ.

La curación espontánea de las erosiones, por lo general, ocurre en dos o tres días sin cicatriz residual. Como el epitelio intacto también actúa como eficaz barrera contra los microorganismos, es recomendable usar pomadas antibióticas para evitar la infección hasta que el epitelio cicatrice por completo. El parpadeo produce más fricción sobre la lesión epitelial y, por consiguiente, más dolor. Por ello, la inmovilización del párpado con un parche sobre el ojo puede ser útil para el paciente. Para aliviar el dolor puede ser de gran ayuda administrar analgésicos orales. Se pueden usar gafas de sol para reducir los síntomas de fotofobia, especialmente cuando la luz solar es intensa.

Cuidado de los ojos

Durante el día, se pueden usar lubricantes o lágrimas artificiales para reducir la fricción de los párpados contra el ojo,

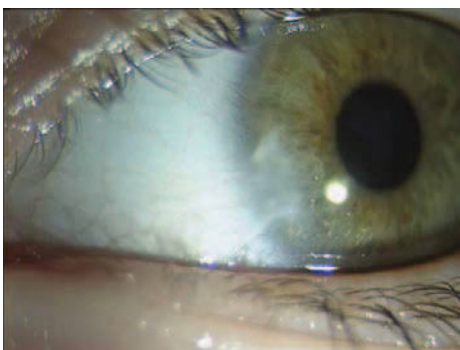
(1) Término médico usado cuando el borde de uno de los párpados (más frecuentemente el párpado inferior) se pliega o se tuerce en dirección opuesta a la superficie del ojo.
 (2) Inflamación que afecta a la córnea, es decir la porción anterior y transparente del ojo.
 (3) Adhesión total o parcial entre la cara interna del párpado y el globo ocular.
 (4) Bolsas en los párpados inferiores.



principalmente cuando los pacientes tienen afecciones de la película lagrimal o una superficie ocular irregular. La aplicación habitual profiláctica de estos productos puede reducir la incidencia de lesiones corneales. La mayoría de los productos

que se encuentran en el mercado son eficaces para lubricar la superficie ocular y la mayoría de ellos contiene sustancias químicas que reducen el riesgo de contaminación. Los conservantes no son un problema cuando las gotas se administran solo unas pocas veces al día o durante un período corto. Pero cuando se administran con mayor frecuencia, la acumulación de conservantes tiene efectos negativos sobre la película lagrimal y el epitelio corneal. Algunos pacientes pueden presentar también hipersensibilidad a los conservantes, por lo que actualmente se comercializan numerosos tipos de lágrimas artificiales que no los contienen. Se ha demostrado que el ácido hialurónico en las lágrimas artificiales (una sustancia que se encuentra de forma natural en el cuerpo humano, p. ej., en el líquido sinovial) es beneficioso y, en cierta medida, superior a otros componentes. Además de sus excelentes propiedades antiinflamatorias y lubricantes, el ácido hialurónico ha demostrado mejorar la cicatrización epitelial. Para reducir la incidencia de ampollas y erosiones también puede ser eficaz el uso de pomadas que contengan vitamina A, pues evitan que la parte interior de los párpados y el epitelio corneal se adhieran durante la noche, por lo que las pomadas suelen administrarse justo antes de ir a dormir. Sin embargo, durante el día deben evitarse, pues provocan visión borrosa.

3.2 Cicatrización de la córnea



Cuando se produce una infección secundaria a una erosión corneal, es posible que se produzcan cicatrices en el tejido corneal. Las cicatrices en la periferia de la

córnea por lo general no afectan a la visión. Sin embargo, cuando se afecta la porción central de la córnea, puede producirse como consecuencia una reducción de la agudeza visual.

3.3 Pannus corneal

El pannus es una vascularización superficial de la córnea, con infiltración de tejido inflamatorio-conjuntivo-de granulación. Por lo general es secundario a una infección de la córnea.

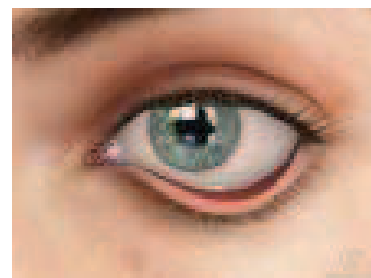
3.4 Simbléfaron



Las lesiones frecuentes de la conjuntiva pueden resultar en deformidad cicatricial y simbléfaron, que consiste en la fusión de la parte interior de los párpados con la conjuntiva adyacente o incluso con la córnea.

Ocurre con mayor frecuencia en los pacientes con EBDR (aproximadamente en el 10%) y con EBJ (~5%). Puede tratarse de forma conservadora con lágrimas artificiales al principio; pero las adherencias suelen empeorar a largo plazo. Cuando el globo ocular pierde su movilidad o disminuye la agudeza visual producto de la afectación de la córnea, debe considerarse la posibilidad del tratamiento quirúrgico y ofrecérselo a los pacientes o los padres. El tratamiento de elección es la lisis⁵ del simbléfaron, con queratectomía laminar o sin ella (en el caso de opacidades de la córnea). Para reducir el riesgo de recidiva, se puede utilizar amnios para reemplazar las superficies dañadas y para reconstruir el saco conjuntival.

3.5 Ectropión



La formación repetida de ampollas puede dejar deformidades cicatriciales, que pueden producir deformidad y eversión de los bordes palpebrales, lo que impide que los ojos se cierren por completo. Los párpados

pueden quedar semiabiertos, incluso durante el sueño (lagofthalmos). Como consecuencia, el funcionamiento anómalo de los párpados con frecuencia exagera las afecciones de la superficie ocular ya existentes. Por las noches debe aplicarse una pomada para evitar que los ojos se sequen y, en los casos graves, puede considerarse una cirugía correctora de los párpados.

(5) Rotura de la membrana celular.

4. Preguntas frecuentes y puntos clave:

¿A qué edad pueden comenzar las complicaciones oculares?

Los problemas oculares pueden aparecer a cualquier edad, tanto en la infancia como en la adolescencia y en la adultez. Así como, algunas personas con EB pueden no experimentar nunca problemas en los ojos.

¿Son graves las complicaciones oculares?

La gravedad de afectación del ojo en EB dependerá de varios factores como: el tipo y subtipo de EB, el grado de sensibilidad de la persona en particular y diversos factores a los que él o ella se hayan expuesto. En general la afectación no suele ser grave y suelen minimizarse con un buen cuidado preventivo de los ojos. El porcentaje de afectación visual es muy parecido al de la población sin EB. Las principales estructuras para conseguir la visión (lente, retina y/o nervio óptico) no suelen verse involucradas. Sin embargo, los síntomas suelen ser bastante incómodos.

¿Qué médico trata los problemas de los ojos?

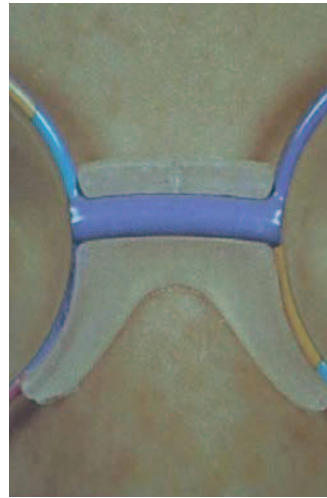
Tú médico de cabecera o pediatra puede tratarte una infección de los ojos, pero si los problemas oculares son repetitivos y/o se producen erosiones en la córnea, se debe acudir al oftalmólogo. A través de tú médico de cabecera, pediatra o dermatólogo, puedes conseguir la derivación a este especialista.

¿En qué consiste el examen de los ojos?

Durante la evaluación de los ojos, el oftalmólogo te preguntará por los problemas que has tenido a lo largo de tu vida, referentes a tus ojos. Examinarán tus ojos con varios instrumentos. Te pueden poner gotas fluorescentes o teñidas con anestesia para señalar el contorno de las lesiones y facilitar la exploración. También pueden graduarte la vista. En ocasiones, el doctor, necesita tomar cultivos de los ojos para identificar la bacteria que está provocando la infección y prescribir la medicación adecuada.



Errores de refracción



Los errores de refracción, como la miopía, la hipermetropía o el astigmatismo son más coincidencia que producto de la EB. Sin embargo, el uso de gafas puede causar daños en la piel, por la fricción detrás de las orejas o en el puente de la nariz. Tanto la montura como las lentes deben ser lo más ligeras posible para reducir la presión sobre el puente de la nariz. Siempre se debe favorecer el uso de lentes de

diámetro pequeño, pues así el peso de las gafas se reduce considerablemente. El riesgo de formación de ampollas en estas zonas se reduce almohadillando la montura sobre las orejas y la nariz. Para los niños pequeños, los puentes de silicona con forma de silla de montar parecen ser mucho mejores que las almohadillas convencionales para la nariz, pues distribuyen la presión en una zona mayor:

¿Se pueden usar lentes de contacto en EB?

Las lentes blandas de contacto son usadas, en algunas ocasiones, por personas con EB como cobertura de protección. Disminuyen el picor, protegen a la córnea del rascado, mantienen la medicación en su lugar, con lo que facilitan la cicatrización y reducen las lesiones en los ojos. Las lentes blandas de contacto requieren una humedad extra para mantener su flexibilidad. Si van a comenzar a usar lentes de contacto, se recomienda supervisión de su oftalmólogo.

Parches en los ojos

Colocar un parche durante un día, puede ayudar a reducir las molestias producidas por las erosiones de la córnea. Nunca usar parches adhesivos. Elegir preferentemente los parches de "pirata". Vigilar a los niños pequeños cuando usan parches porque, a veces, se rascan por encima del parche y pueden llegar a irritarse más el ojo lesionado.





Cómo administrar medicación oftálmica

La medicación oftálmica pueden ser gotas, solución o pomadas. Para administrar correctamente este tipo de medicación y evitar otras complicaciones adicionales, se deben seguir los siguientes pasos:

1. Lávese muy bien las manos antes de comenzar el procedimiento.
2. Abra la medicación con cuidado de no tocar los bordes para no contaminarlos.
3. Evite rozar la boquilla, a través de la cual sale el medicamento, con sus dedos, el ojo, o cualquier otra superficie.
4. Incline la cabeza hacia atrás.
5. Desplace lentamente el párpado inferior con un dedo para formar un pequeño espacio donde introducirá la medicación.
6. Aplique la medicación en este espacio.
7. Cierre el ojo y mueva el globo ocular de arriba-abajo y hacia los lados para distribuir la medicación.
8. Retirar el medicamento sobrante con una gasa estéril.
9. Mantener el ojo cerrado durante 1-2 min.
10. Repetir el mismo procedimiento para el otro ojo, comenzando por lavarse muy bien las manos (paso 1).

Recomendaciones para proteger los ojos y evitar traumatismos

- Evita el aire acondicionado, la calefacción o el ventilador directamente hacia los ojos.
- Evita ambientes muy secos. Usa humidificadores si es necesario.
- Evita la exposición al humo y la contaminación.
- Evita frotar o rascarte los ojos.
- Evita los sprays de pelo, perfume, aerosoles, etc.
- Si se te quedan pegados los párpados mientras duermes, no debes forzarlos para abrirlos. Se recomienda utilizar paños calientes y húmedos para retirar lenta y suavemente el exudado seco.
- Si tienes infección, deberás acudir a tu médico para que te prescriba antibióticos.
- Lávate muy bien las manos siempre antes de aplicar la medicación oftálmica, y después.
- Usa gafas de sol siempre que tengas los ojos especialmente sensibles, incluso dentro de casa. También son necesarias en días de viento fuerte.
- Se recomienda mantener bien lubricados los ojos con gotas durante el día y pomada para la noche.

5. Bibliografía:

- "Life with Epidermolysis Bullosa (EB), Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy", Jo-David Fine and Helmut Hintner, 2009.
- "Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria", Ministerio de Sanidad y Consumo, 2008.
- "The ocular signs and complications of epidermolysis bullosa" P.J.McDonnell, D.J.Spaldon, department of Ophthalmology, St Thomas' Hospital, London. Journal of the Royal Society of Medicine, 1988.
- "EB and the Eyes", Debra U.S.
- "The Eye in EB", L Tong, P R Hodkings, J Denyer, D Brosnahan. Br Ophtalmol 1999; 83, 323-326.
- "The Eye and EB", Ms Gillian SIM Ophthalmic Nurse Specialist, Mr Malcolm Kerr-Muir Consultant Ophthalmologist.
- "Ophtalmology and EB", MD Josef Stoiber, Department Ophtalmology and Optometry Paracelsus Medical University Salzburg.

OPHTHALMIC COMPLICATIONS IN PATIENTS WITH EB

ABSTRACT

Epidermolysis Bullosa (EB) is the name given to a group of genetic and hereditary diseases: the condition affects the skin with blistering and open wounds caused by even the lightest touch. Internal linings and organs of the body are also affected. Ophthalmic complications are common in EB, but are most severe in patients with the severest subtypes: These include blistering and corneal erosion, scarring, corneal pannus (inflammation of the cornea), symblepharon (adhesion of the palpebral conjunctiva of the eyelid to the bulbar conjunctiva of the eyeball) and ectropion (a condition in which the lower eyelid turns outwards due to weakening of the tissue).

It is important to understand the options and treatments available for patients with EB. As we all know prevention is better than cure and patients should seek advice from their doctor on how to protect the eye from lesions and prompt treatment from an ophthalmologist in the case of any complications.